

¿Qué es la SIRINGOMIELIA?

Dolor de espalda, de cabeza, rigidez; debilidad o dolor de hombros, brazos o piernas; ha perdido la sensación extraña a los cambios extremos de temperatura, especialmente en las manos. Padecer los síntomas descritos puede ser el principio de una enfermedad discapacitante, rara y poco conocida, la Siringomielia.

En este número de ACCESIBLE hablaremos de una enfermedad discapacitante, poco conocida, que responde al nombre de siringomielia y afecta a la médula y a diversas funciones del cuerpo humano pudiendo, incluso, causar la discapacidad total.

Considerada en España como enfermedad rara, es conocida también como, Siringohidromielia, Siringobulbia o Hidromielia, una enfermedad neurológica que se caracteriza por la presencia de cavidades quísticas llenas de líquido ubicadas en la médula espinal. Es, también, una enfermedad crónica progresiva con largos periodos de estabilización sintomática. Su incidencia se estima en 8,4 casos nuevos al año por cada 100.000 personas. Afecta por igual a ambos sexos y a todas las razas. Los síntomas de comienzo pueden aparecer a cualquier edad, pero la mayoría suele aparecer entre los 25 y 30 años. Es poco frecuente en los mayores de 60 años.

Produce dolor de espalda; dolor de cabeza; rigidez; debilidad o dolor

de hombros, brazos o piernas; sensación extraña a los cambios extremos de temperatura, especialmente en las manos. Las posibles causas pueden detectarse por traumas en el cordón espinal o problemas congénitos en el desarrollo del cerebro muchas veces no detectables.

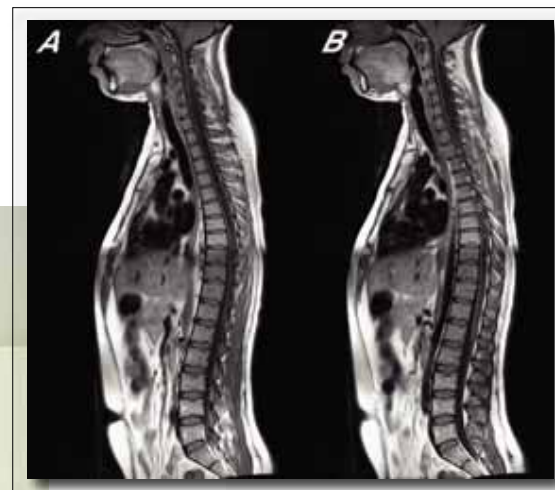
SÍNTOMAS

Los primeros síntomas pueden comenzar en la edad adulta. Se inicia con la alteración de la sensibilidad en los miembros superiores que se caracteriza por una falta de sensación térmica sin perder el control del tacto. La alteración se distribuye de forma parcial por el cuello, hombros y brazos, si el siringo está localizado en la zona cervical. Es frecuente la aparición de dolor espontáneo, de manera progresiva pero excepcionalmente puede ser intenso y afectar al tronco y miembros superiores y/o inferiores, así como la presencia de dolor fuerte de cabeza y presentar una curvatura anormal de la columna vertebral. El diagnóstico puede aparecer por el cuadro clínico y afirmarse con pruebas complementarias. En este

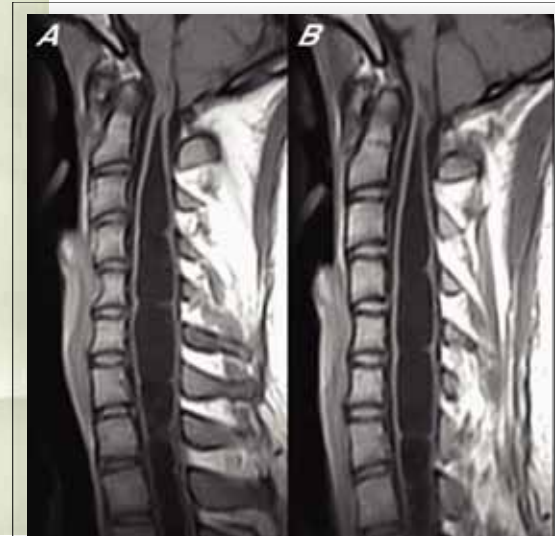
caso, es recomendable que todos los pacientes sean sometidos a un exhaustivo examen neurológico. En la actualidad la mejor manera para detectar esta enfermedad, es a través de una resonancia magnética.

La siringomielia siempre es patológica, aunque puede ser asintomática y puede también no requerir terapia sino observación. Puede estar oculta durante años hasta que uno o varios de los síntomas causen provoquen su despertar. Muchas personas no son diagnosticadas hasta que están en su edad media.

En general hay dos tipos de siringomielia. La enfermedad puede ser relacionada con una circunstancia de carácter congénito. Un quiste puede desarrollarse en la región cervical del cordón espinal; este tipo es la comúnmente conocida como siringomielia comunicante. Algunas personas puede también producir hidrocefalia (agua en el cerebro), una condición en la cual el líquido cerebroespinal se acumula en el cráneo, o aracnoiditis, en la cual se observa una inflamación en una cubierta del cordón espinal.



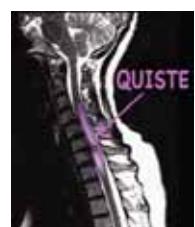
Malformación de la médula con siringo.



La segunda forma de manifestación de siringomielia se presenta como una complicación de un traumatismo, meningitis o tumor. El quiste se desarrolla en un segmento del cordón espinal que ha

recibido algún tipo de daño a causa de una de las razones mencionadas. El quiste puede empezar a expandirse. Este tipo de siringomielia se conoce como siringomielia no comunicante.

Para entenderlo mejor. La médula espinal es el órgano nervioso que transcurre por dentro de la columna vertebral y va desde el cráneo que comunica con ella hasta la primera vértebra. A lo largo del recorrido de



Cuando en la médula espinal aparece una cavidad, a modo de quiste, que afecta principalmente a la sustancia gris, se le llama siringomielia, porque ese agujero central le da el aspecto a la médula espinal de una flauta (syrinx en griego).



la columna nacen todos los nervios, motores y sensitivos, desde la base de la cabeza hasta el final de la columna vertebral en el coxis. La constitución de la médula espinal es como el encéfalo, una parte central en forma de mariposa de sustancia gris con predominio de células nerviosas, envueltas de sustancia blanca con predominio de fibras nerviosas.

Cuando en la médula espinal aparece una cavidad, a modo de quiste, que afecta principalmente a la sustancia gris, se le llama siringomielia, porque ese agujero central le da el aspecto a la médula espinal de una flauta (syrinx en griego). En la mayoría de los casos no se sabe por qué se ha formado.

La siringomielia llamada idiopática –o de causa desconocida– se atribuye, según algunos investigadores, a una alteración de la circulación del líquido cefalorraquídeo o una fosa posterior pequeña. Las alteraciones de circulación existen pero son de tan escasa magnitud que no pueden explicar las importantes lesiones que aparecen. En cuanto a la porción del cráneo que alberga el cerebelo existen estudios que no encuentran ninguna diferencia de tamaño en pacientes con siringomielia y normales.

Hay claros argumentos que permiten decir que la siringomielia es debida al resultado de la muerte de células del centro de la médula espinal por la falta de circulación sanguínea ante un estiramiento de esta. Se ha comprobado, por estudios con animales, que la tracción ligera de la médula espinal hace que sus neuronas dejen de funcionar por falta de la circulación sanguínea adecuada.

TRATAMIENTO

Los especialistas recomiendan evitar una cirugía preventiva y esperar a que la sintomatología se desarrolle lo suficiente, hasta que la calidad de vida del paciente se vea seriamente afectada. La tendencia actual del paciente es elegir el tratamiento quirúrgico temprano antes de que se desarrollen problemas neurológicos mayores e irreversibles.

Se practican algunas intervenciones quirúrgicas como cortar lo que se conoce como "filum terminale", que es el resultado de la envoltura vacía de la médula espinal en su extremo inferior. En el embrión humano la columna vertebral y la médula espinal en su interior son de igual longitud y están separadas por una serie de membranas.

Con el crecimiento normal del individuo la columna vertebral crece alrededor de un palmo más que la médula espinal. Las envolturas que separan la médula espinal de la columna vertebral en el sacro y columna lumbar dejan de contener

la médula espinal y se pliegan en forma de cordón fibroso constituyendo el *filum terminale*.

Según los expertos, seccionar el *filum* detiene la enfermedad, el quiste resultado de la muerte celular queda igual, pero puede desaparecer cuando espontáneamente se abre al espacio que rodea la médula espinal o lo hace hacia el centro de ella, donde existe un conducto que comunica el centro de la médula con las cavidades cerebrales. Los síntomas de esta enfermedad se producen por la muerte celular y el efecto tumor del quiste. La sección del *filum* hace dos efectos beneficiosos: detiene la muerte celular debida a la tracción de la médula y disminuye el efecto tumor del quiste al relajar la médula espinal.

Lo cierto es que después del procedimiento quirúrgico hay generalmente poco cambio en la condición neurológica de los pacientes, ya que el procedimiento quirúrgico intenta detener la progresión de la enfermedad y no recuperar lo ya perdido a nivel neurológico. La fuerza de los músculos y su atrofia pueden mejorar ligeramente. No hay normalmente ningún cambio en la pérdida de sensibilidad. Si no se trata, la enfermedad progresa y finalmente produce una severa discapacidad. ●

I+D+i

EL I-PAD ENTRA EN NUESTRAS VIDAS CON EL MARCHAMO DE "ACCESIBLE"

El iPad es un nuevo artilugio de Apple, muy esperado por los apasionados de la cibernética, que viene de serie con importantes prestaciones de accesibilidad.

Ampliar accesibilidad integrada

El iPad es compatible con subtítulos cerrados e incluye un lector de pantalla y otras innovadoras prestaciones de acceso universal, y todo nada más encenderlo, sin tener que comprar o instalar ningún otro programa. Estas funciones facilitan el uso del iPad a las personas con dificultades visuales, auditivas, físicas o de aprendizaje.

VoiceOver

Como el iPhone y el iPod touch, el iPad incluye VoiceOver, el primer lector de pantallas gestual del mundo para personas ciegas. En lugar de memorizar comandos de teclado o pulsar diminutas teclas, solo hay que tocar la pantalla para escuchar una descripción del objeto que está tocando y después dar doble toque, arrastrar o deslizar para controlar el iPad. VoiceOver habla 21 idiomas y funciona con todas las aplicaciones integradas en el iPad.

Audio mono

Si se tiene audición limitada en un oído, tocando una casilla se puede dirigir ambos canales estéreo a los dos auriculares. Así se puede escuchar los dos canales en los dos oídos.

Zoom

El Zoom del iPad permite ampliar la pantalla de cualquier aplicación. Dispone de cinco aumentos y puede desplazarse en cualquier dirección para poder ver cualquier parte de la pantalla ampliada. El Zoom funciona en todas partes, incluidas las pantallas de Inicio, Desbloquear y Spotlight; y con cualquier aplicación, incluidas las que se descarguen del App Store.

Subtítulos cerrados

Todos los iPad pueden mostrar tanto subtítulos cerrados, para personas sordas o con limitaciones auditivas, como subtítulos abiertos en los vídeos y podcasts que los admitan. Pueden descargarse en iTunes Store directamente en el iPad, o sincronizarse mediante iTunes.

Blanco sobre negro

Si se quiere tener mayor contraste, el iPad permite cambiar la pantalla a



blanco sobre negro. Esta prestación es compatible con Zoom y VoiceOver, y funciona en todas las aplicaciones y en las pantallas de Inicio, Desbloquear y Spotlight.

Clic triple en Inicio

Si solo utiliza VoiceOver, Blanco sobre Negro o Zoom de vez en cuando, o si simplemente quiere tener una forma rápida de activarlos o desactivarlos, emplee la prestación Clic Triple en Inicio. De esta manera podrá activar o desactivar dichas funciones instantáneamente haciendo clic tres veces en el botón Inicio. Y si no sabe cuál utilizar, seleccione "Preguntar" en Clic Triple en Inicio para ver una lista de opciones y elegir la que más le convenga en cada momento.

